Aus der Universitätsklinik für Haut- und Geschlechtskrankheiten Marburg
Direktor: Professor Dr. A. RUETE

MORBUS RECKLINGHAUSEN UND TIERFELLNÄVUS

*

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung der Doktorwürde in der gesamten Medizin bei der Hohen Medizinischen Fakultät der Philipps-Universität Marburg a. d. Lahn

vorgelegt von

Lambert Wagemann

Marburg 1935
Buchdruckerei Fritz & Rappert, Ochsenfurt am Main

Referent: Professor Dr. Ruete

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

Angenommen von der Medizinischen Fakultät in Marburg am 21. Januar 1935
Gedruckt mit Genehmigung der Fakultät

Meinen Eltern in Dankbarkeit!

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41554421_0079

Morbus Recklinghausen und Tierfellnävus.

Die Recklinghausensche Erkrankung bietet nicht nur in der Ätiologie und Pathogene, sondern auch im klinischen Bilde noch sehr viel Unklarheiten. So rechnen einige Autoren ganz verschiedene klinische Erscheinungen selbständiger Natur ihr zu, andere wollen hingegen wiederum einzelne bloße Merkmale derselben als selbständige nosologische Einheit aufgefaßt wissen. Es kann daher garnicht verwunderlich erscheinen, daß in den letzten Jahren immer und immer wieder neue Beiträge zur Kenntnis der Recklinghausenschen Erkrankung geliefert wurden.

Folgende klinische Zeichen müssen wir jedenfalls als die Hauptsymptome des Morbus Recklinghausen bezeichnen:

1. Multiple Hauttumoren,
2. Pigmentflecken und
3. Abschwächung des Intellekts.

Darier bezeichnet diese drei Symptome als die klassischen Symptome des Morbus Recklinghausen. Einige Autoren aber wie, Roedinger, Brinitzer und andere glauben dem dritten Hauptsymptom keinen besonderen Wert beimessen zu können, da Intellektstörungen verbunden mit psychischen Abwegigkeiten bezw. Defekten kein unbedingtes und beständiges Symptom darstellen.

Als viertes Hauptsymptom des Morbus Recklinghausen wollen Adrian, Tychow und einige andere Autoren das Auftreten von Tumoren im Bereich der Nervenstämme den vorhergenannten hinzugesellt wissen. Doch kann man auch von diesem Symptom behaupten, daß es sehr selten vorkommt und höchst unbeständig ist.

Den Hauptsymptomen folgen dann in der rein schematischen Aufzählung der klinischen Erscheinungen die Symptome zweiter Ordnung. Zu dieser Gruppe gehören allgemeine Kachexie und Veränderungen am Skelettsystem, die sich einmal in Aufblähung der Röhrenknochen, dann in einer Längendifferenz der Extremitäten, ferner in Verkrümmungen der Wirbelsäule und schließlich im Vorhandensein einer Spina bifida kundtun. Außerdem gehören in diese Rubrik noch Störungen der Drüsen mit innerer Sekretion.

Als Symptome dritter Ordnung kommen schließlich noch Augenhintergrundsveränderungen, Hämangiome, Lymphangiome, Cutis laxa und andere Degenerationserscheinungen in Betracht.

Fehlt dieses oder jenes Symptom ganz, oder ist es nur in verschiedenem Maße ausgebildet, so spricht man von einer sogenannten abortiven Form des Morbus Recklinghausen.

Mehrere der vorgenannten Symptome sind zum Teil noch um die Mitte des vorigen Jahrhunderts klinisch als different betrachtete Krankheiten geführt worden, so z. B. als falsche Neurome, multiple Hautfibrome, Tumoren des Nervensystem usw. v. Recklinghausen gebührt das Verdienst all diese einzelnen Erscheinungsformen im Jahre 1882 unter dem Namen *Neurofibromatosis* zusammengefaßt zu haben. Er hat nämlich auf Grund seiner histologischen Untersuchungen nachgewiesen, daß all diese Tumoren vom Nervenbindegewebe, dem Endo- und Perineurium, abstammen. Der Name *Neurofibrome* kann aber insofern zu Irrtümern führen, als es sich in der Regel nicht um eigentliche Fibrome handelt. VEROCAY, KYRLE, BETTMANN und HOFFMANN haben nämlich mit vollkommener Sicherheit nachgewiesen, daß es sich beim Morbus Recklinghausen um eine Systemerkrankung handelt, die auf eine embryonale Entwicklungsstörung der spezifischen Elemente des Nervensystems zurückzuführen ist und daß diese Geschwülste aus einem eigenartigen neurogenen Gewebe bestehen, das seine Entwicklung in letzter Linie von den Neurozyten ableitet. Der Neurozyt stellt aber die Urzelle für die gesamte Entwicklung des Nervensystems: Ganglienzelle, Glia und Nervenfaserzelle dar. Je nachdem in welcher Entwicklungsphase nun die pathologische Tumorbildung einsetzt, resultieren daraus reife und unausgereifte Neurinome, wie VEROCAY diese Geschwülste nennt. KYRLE lehnt daher die Bezeichnung Neurofibromatosis ab und hat den Namen Neurinomatosis vorgeschlagen. Aber auch diese Bezeichnung ist von den meisten Autoren abgelehnt worden, weil man eine gewisse Mitbeteiligung des Mesoderms am Zustandekommen des Morbus Recklinghausen doch nicht hat leugnen können. Die Mitbeteiligung des Mesoderms bei der Recklinghausenschen Erkrankung führt VEROCAY darauf zurück, daß unter dem Einfluß des fehlerhaft entwickelten Anteiles des Nervensystems auch die an dieses angrenzenden mesodermalen Elemente eine Störung ihrer Entwicklung erfahren haben.

Über die Ätiologie der Neurofibromatosis ist, abgesehen von der kongenitalen Anlage, noch wenig bekannt. In der Erblichkeit dieser Krankheit stimmen alle Autoren überein, doch steht der Erbgang noch nicht fest, da sie eine sehr unregelmäßige Dominanz zeigt. Mit Rücksicht auf die Heredität und die Erscheinungen im Hautgewebe schließen sich einige Autoren wie EHRMANN und andere der Ansicht Meirowski's an, der die Erkrankung auf eine keimplasmatische Störung zurückführt. Allerdings beschreibt FILIMAROW einen Fall, bei dem sich die Neurofibromatosis nach einer starken Abkühlung, und GOTH einen, bei dem sie sich während der Schwangerschaft nach einer Nervenerschütterung entwickelt hat. In diesen beiden Fällen ist aber wohl, das kann man mit großer Sicherheit annehmen, die Konstitution und Vererbungsanlage in latentem Zustande vorhanden gewesen, die dann erst unter dem Einflusse dieser oder anderer Faktoren zur Entwicklung der Krankheit geführt haben. Auch dem Alkoholismus,

der Lues und der Tuberkulose wollen einige Autoren eine wichtige Rolle in der fehlerhaften Entwicklung des ektodermalen Keimblattes zuschreiben.

Von den drei Hauptsymptomen, die ich anfangs aufgezählt habe, will ich nun die Pigmentflecken herausgreifen, und diese noch einer näheren Betrachtung unterziehen. Die Pigmentflecken werden von MEIROWSKI, LEVEN und vielen anderen Autoren unter die große Gruppe der Nävi gerechnet. DARIER hat sogar den Morbus Recklinghausen auf Grund der Tatsache, daß sich bei dieser Krankheit nicht nur fast immer Pigmentflecke vorfinden, sondern auch solche an vorher von Pigment freien Hautbezirken neu entstehen, als eine Nävose bezeichnet. Ich möchte daher kurz auf die Nävusfrage eingehen. Sie in ihrer Gesamtheit darzulegen, würde allerdings weit über den Rahmen dieser Arbeit hinausführen. Ich muß mich daher beschränken, darauf nur insoweit einzugehen, als es von Belang für mein vorliegendes Thema ist.

Schon allein bei der Definition des Begriffes Nävus stößt man auf zwei verschiedene Ansichten. MEIROWSKI, LEVEN und deren Anhänger verstehen unter einem Nävus „eine Veränderung der Haut in toto oder an zirkumskripter keimplasmatisch angelegter Stelle, die sich darin äußert, daß an der betreffenden Stelle infolge irgendeiner fehlerhaften Zusammensetzung der Gene des Keimplasmas Funktionszustände oder Gewebssubstanzen auftreten, die an sich ganz normal sind, aber für die betreffende Stelle abnorm sind".

In dieser Definition bringt auch gleich MEIROWSKI hinsichtlich der Ätiologie der Nävi zum Ausdruck, daß diese auf einer Zustandsänderung des Keimplasmas beruhen. Er ist der Auffassung, daß das, was nicht durch Erbeinheiten — Gene — im Keimplasma angelegt ist, auch später im fertigen Geschöpf nicht realisiert werden kann. Ebenfalls keimplasmatisch bedingt, sind behaarte und pigmentierte Riesenmuttermäler, die bezüglich der Ausdehnung und Lokalisation eine restlose Übereinstimmung mit der Zeichnung der Säugetiere aufweisen. Sie sind nach seiner Ansicht als eine alte phylogenetisch festgelegte Stammeseigentümlichkeit des Menschen und als Rückschläge auf das Färbungs- und Behaarungssystem unserer tierischen Vorfahren aufzufassen.

H. W. SIEMENS steht auf einem entgegengesetzten Standpunkt und ist somit Hauptgegner der von MEIROWSKI und LEVEN ausgebauten Lehre der Erblichkeit der Nävi geworden. Er schaltet im diametralen Gegensatz zu obigen Autoren alle erblichen Dermatosen aus der Nävusgruppe aus, sodaß alles, was erblich ist, gerade wegen dieser Erblichkeit kein Nävus sein soll. H. W. SIEMENS will daher als Nävi nur die stabilen bezw. sehr chronischen zirkumskripten Veränderungen der Haut oder der angrenzenden Schleimhäute, die unbekannter Ätiologie sind und der Regel nach asymmetrisch verlaufen, bezeichnet wissen. Die Pigmentflecken des Morbus Recklinghausen, die oft mit einer Hypertrichose einhergehen und dadurch klinisch eine Übereinstimmung mit den wahren Nävi vortäuschen, sind nach seiner Ansicht nicht in die Nävusgruppe einzureihen. Er hat daher

den Vorschlag gemacht, diese je nach Art und Größe als große oder kleine Recklinghausenflecke zu bezeichnen.

H. W. SIEMENS führt die Entstehung der Nävi auf parakinetische Faktoren zurück, die zum Teil schon, da ja Nävi sehr oft kongenital sind, in der Embryonalperiode im Uterus wirken. Die parakinetischen Faktoren sind bis jetzt noch unbekannt. Während die Nävi bei MEIROWSKI idiotypische Erscheinungen sind, sind sie bei SIEMENS demnach paratypische. Nach der Ansicht von SIEMENS bleibt es auch noch zweifelhaft, ob postnatale Nävi in der Embryonalperiode schon determiniert sind. Daß parakinetische Faktoren eine ausschlaggebende Rolle spielen, beweist ihm die Tatsache, daß einerseits Nävi erst während des Lebens auftreten, andererseits aber auch kongenitale Nävi im Laufe des Lebens wieder verschwinden können.

Neben der Keimplasmatheorie von MEIROWSKI und der Ansicht von SIEMENS über die Entstehung der Muttermäler gibt es noch eine ganze Anzahl anderer Theorien für die Erklärung der Entstehung der Nävi. Sie sind zum Teil der Entwicklungsgeschichte entnommen und glauben gewisse Beziehungen der Nävi zu den embryonalen Spalten, den peripheren Nerven, den Lymph- und Blutgefäßen, den LANGER'schen Spaltrichtungen der Haut, den VOIGT'schen Linien, den Haarströmen, zum metameren Aufbau der Haut festgestellt zu haben. Daneben gibt es noch einige allgemeine Theorien, die auch heute noch einige Anhänger haben und besonders vom Volke zur Erklärung des Auftretens von Nävi herangezogen werden, wie z. B. das Versehen der Schwangeren, BIRCHERS Hypothese der Zwillingskeime und UNNAS Drucktheorie. Alle diese Theorien noch zu behandeln, würde zu weit führen.

Nach diesen allgemeinen Erörterungen über das klinische Bild, die Ätiologie des Morbus Recklinghausen und die Nävusfrage, möchte ich mich nun mit der Kombination Morbus Recklinghausen und Tierfellnävus befassen. Bei der Behandlung dieser Kombinationsfälle wären insbesondere folgende Fragen zu überprüfen:

1. Kommen überhaupt echte Tierfellnävi im Sinne von H. W. SIEMENS mit einem Morbus Recklinghausen kombiniert vor?
2. Kommen diese Fälle vielleicht gehäuft vor?
3. Besteht vielleicht zwischen beiden ein kausaler Zusammenhang?

Zu diesen Fragen Stellung zu nehmen, veranlaßt mich ein Fall von Morbus Recklinghausen mit einem Tierfellnävus, der im November 1933 an der Universitätsklinik für Haut- und Geschlechtskrankheiten in Marburg a. d. Lahn beobachtet worden ist.

Krankengeschichte.

Der Patient Anton F. aus Mis bei Fulda suchte im November 1933 die Universitätsklinik für Haut- und Geschlechtskrankheiten auf, um sich wegen einer hartnäckigen Acne necroticans behandeln zu lassen.

Vater und fünf Geschwister leben und sind gesund. Die Mutter ist 1919 an einer Grippe gestorben. Familienerkrankungen und auch Nävi sind bei den anderen Familienmitgliedern nicht zu verzeichnen. Die Großeltern waren im vierten Gliede miteinander verwandt. Großeltern, Eltern und deren Geschwister haben weder Nävi noch irgend welche Hautgeschwülste gehabt. Der Patient selbst ist 1912 geboren und war nie ernstlich krank gewesen. Seit seiner Geburt hat er eine Dunkelfärbung des rechten Unterarmes, sowie des rechten Fußrückens. Die Verfärbung des Unterarms greift auf die Streckseite des Oberarmes in einem Bezirk von 10 cm Länge über. Die pigmentierten Stellen sind außerdem noch sehr stark behaart. Die Pigmentierung des Fußrückens ist bis auf die abnorm starke Behaarung seit seinem zehnten Lebensjahr allmählich zurückgegangen und jetzt vollkommen geschwunden. Auch die Volarfläche der Hand ist vollkommen abgeblaßt. Die Verfärbung des Unterarmes wird ebenfalls nach den Angaben des Patienten mit der Zeit immer etwas heller. In den letzten Jahren sind ganz kleine Knötchen in der Haut aufgetreten, die hauptsächlich im Muttermal sitzen. Gegen Kälte ist der Arm sehr empfindlich, sodaß ihn der Patient in der kalten Jahreszeit besonders schützen muß. Hinsichtlich der Intelligenz sind Störungen nicht festzustellen, vielmehr ist ihm das Lernen in der Schulzeit sehr leicht gefallen.

Befund: Der Patient ist von mittlerer Größe und zeigt ein etwas blasses Aussehen. Die Haut und die sichtbaren Schleimhäute sind mäßig durchblutet. Herz, Lunge, Verdauungstrakt und Nervensystem sind ohne krankhaften Befund. Neben dem für eine Acne necroticans spezifischen Hautbefund am behaarten Kopf sehen wir am Arm in ganzer Ausdehnung einen tiefbraunen pigmentierten Tierfellnävus mit Änderung des Haarwuchses. Am rechten Fußrücken finden sich nur verlängerte Haare, die dichter als am übrigen Körper angeordnet sind. Ferner findet sich am Körper eine ganze Anzahl erbsengroßer Hautgeschwülste, die besonders zahlreich im Muttermal zu finden sind. Sie zeichnen sich durch eine besondere Weichheit aus, sodaß man beim Hinüberstreichen über diese Geschwülste in ein kleines Loch zu fallen meint.

Zum Zwecke der mikroskopischen Untersuchung wurde ein kleines Hautstückchen mit solch einem knotenförmigen Gebilde exzidiert. Im Schnitt des exzidierten Hautstückchen sieht man deutlich eine perivaskuläre Infiltration um die Hautgefäße herum. Das Epithellager ist teilweise verdickt und zeigt an einigen Stellen parakeratotische Veränderungen. Die Retezapfen sind deutlich hypertrophisch. In der Basalzellschicht findet sich überall reichliche Einlagerung von Pigment. Auch große Gefäßsprossen finden sich unter der Haut und Nävuszellennester im Unterhautbindegewebe. In der Cutis findet sich deutlich abgegrenzt der Tumor, der einen eigenartigen Bau zeigt. Es ist ein eigentümliches, locker gefügtes, kernreiches Gewebe, das sich deutlich vom Bindegewebe unterscheiden läßt. Es erinnert dagegen vielfach an gliöses und nervöses Gewebe, stimmt jedoch nicht vollkommen mit ihm überein. Bei der v. GIESON-Färbung nimmt das Geschwulstgewebe im Gegensatz zu dem rotgefärbten gewöhnlichen kollagenen Bindegewebe eine eigentümliche Gelbfärbung an. Es sind ferner im Tumorgewebe auch neurale Einlagerungen mit großen Gliazellen zu erkennen.

Diagnose: Nävus vasculosus, pigmentosus et pilosus cum tumore Recklinghausen.

Bei der kritischen Betrachtung dieses Falles wäre nun jetzt zu prüfen, ob es sich in der Tat um einen echten Tierfellnävus im Sinne von H. W. SIEMENS handelt oder um einen so oft mit einem Tierfellnävus leicht zu verwechselnden Recklinghausenfleck. Für einen echten Tierfellnävus sprechen jedenfalls folgende Tatsachen:

1. Der Tierfellnävus war schon bei der Geburt vorhanden.
2. Die Lokalisation am Arm ist charakteristisch für Tierfellnävus, nicht aber für Recklinghausenflecke, die hauptsächlich den Rumpf befallen.
3. Im histologischen Präparat finden sich die für Nävi typischen Nävuszellennester.
4. Der Morbus Recklinghausen zeigt einen progredienten Charakter. Es ist bisher noch nie beschrieben worden, daß Recklinghausenflecke ihre Pigmentierung im Laufe des Lebens verloren haben, vielmehr geht die Recklinghausensche Erkrankung meist mit der Produktion neuer Pigmentflecken einher. Dagegen hat SIEMENS in seinen ätiologisch-dermatologischen Studien über die Nävi die Tatsache, daß sie im Laufe des Lebens wieder verschwinden können, als ein besonderes Charakteristikum der echten Nävi hervorgehoben. Der Tierfellnävus am Fußrücken ist bis auf die Hypertrichose vollkommen geschwunden und am Arm zeigt er mit dem vollkommenen Verschwinden an der Volarfläche der Hand und und dem allmählichen Hellerwerden der übrigen Verfärbung an, daß es sich ebenfalls um eine regressive Veränderung handelt. Für einen Recklinghausenfleck spricht allerdings die Tatsache, daß die Tumoren im Muttermal etwas gehäufter als an den anderen Stellen des Körpers vorkommen. Ich persönlich halte wenigstens das Gebilde trotz der letztgenannten Tatsache für einen typischen Tierfellnävus, wie er auch bei Personen vorkommt, die nicht an einer Recklinghausenschen Krankheit leiden. Somit kann ich nun meine erste Frage beantworten und sagen, daß echte Tierfellnävi mit einer Recklinghausenschen Erkrankung kombiniert vorkommen.

Um nun auch die zweite Frage, ob echte Tierfellnävi mit einem Morbus Recklinghausen gehäuft vorkommen, prüfen zu können, habe ich die in der Literatur der letzten Jahrzehnte veröffentlichten Fälle einer eingehenden Prüfung unterzogen. Gustav August FISCHER, dem zu seiner Dissertation „Rechlinghausensche Krankheit und Muttermäler" 1466 Fälle zur kritischen Betrachtung zur Verfügung standen, hat unter diesen Fällen keinen einzigen gefunden, der neben der Recklinghausenschen Erkrankung das Bild eines typischen Tierfellnävus geboten hätte. Ich selbst habe unter den im Zentralblatt für Haut- und Geschlechtskrankheiten als Tierfellnävi bezeichneten Fällen von bisher 45 veröffentlichten Fällen nur 9 Fälle gefunden, die einen Morbus Recklinghausen aufweisen bezw. dieser Krankheit sehr verdächtig sind. Ich lasse diese Fälle kurz folgen:

1. Fall: ORMSBY und MITCHEL.

Bei einem 26jährigen Mann findet sich am oberen Teil des Rückens und auf der Schulter ein mit ca. 6 cm langen Haaren pigmentierter Nävus, daneben über den ganzen Körper verstreut kleinere Pigmentnävi und zahlreiche weiche Tumoren. Die Affektion besteht seit Geburt.

2. Fall: Bruhns.

Tierfellnävus und Fibroma pendulum bei einem 7 Monate alten Kind.

3. Fall: Hahn.

Tierfellnävus bei einem einjährigen Kinde am Rücken von der Skapulargegend nach abwärts bis auf beide Oberschenkel dicht über die Knie reichend, desgleichen am Bauch ein Tierfellnävus, der bei wachsender Behaarungsdichte die verschiedenste Pigmentierung zeigt. Am linken Oberschenkel in der Höhe des Hüftgelenks findet sich ein kinderhandgroßer, rosaroter, etwas vorgewölbter weicher Tumor. Die histologische Untersuchung steht noch aus.

4. Fall: Braude.

Multiple disseminierte bis erbsengroße Nävi; außerdem auf dem Rücken und in der Sakralgegend ein 9×34 cm großer Riesennävus von einem zweifingerbreiten, pigmentierten, lange schwarze Haare tragenden Hof umringt, in dessen Zentrum sich kugelartige rote bezw. graurosafarbige Hauttumoren befinden.

5. Fall: Stein.

Sechsjähriges Mädchen mit einem Nävus pilosus pigmentosus, der sich über den Rücken, Hals und beide Schultern ausbreitet. Interessant dabei sind die prominenten, aus myxomatösem Gewebe bestehenden Anteile des Nävus, die an Tumoren beim Morbus Recklinghausen erinnern.

6. Fall: Russakowa.

Pigmentierter, behaarter, angeborener Riesennävus in Schwimmhosenform bei einer 20jährigen Bäuerin, die außerdem eine beträchtliche Anzahl größerer und eine enorme Anzahl kleinerer, zum Teil im Laufe der Jahre aufgetretener Pigmentflecke hat. Im 15. und 18. Lebensjahr sind zwei Geschwülste auf dem Rücken hinzugetreten. Sie leidet an Epilepsie und Schwindel. Das Blutbild zeigt Eosinophilie. Die histologische Struktur des Riesennävus ist ungewöhnlich: Hyperkeratose, subpapillär eine tumorartige mächtige Schicht mit großen chromatinreichen Kernen, Nävuselemente, strangartig angeordnet. Unter den Tumor befindet sich eine Schicht, die kollagene Fasern enthält. Die Geschwülste entsprechen zystenartigen Lipomen. Es stellt im ganzen eine keimplasmatisch bedingte Störung der Haut und des Nervensystems von ekto- und mesodermaler Herkunft, d. h. eine Systemerkrankung dar, die sich dem Recklinghausen nähert.

7. Fall: Löwenberg.

Ein einjähriges Mädchen mit ausgedehntem, fast den ganzen Rücken einnehmenden Tierfellnävus, in dessen Bereich eine hühnereigroße, sackartige Geschwulst (molluskoider Tumor) sich befindet. Außerdem über den ganzen Körper verbreitet überaus zahlreiche kleinere braun pigmentierte Nävi.

8. Fall: Ligthwood.

Nävoneurofibromatosis. Beschreibung eines Tierfellnävus vom Typ des Schwimmhosennävus. Gleichzeitig sind zahlreiche kleinere Nävi und größere Tumoren vorhanden. Diese sind teils von fester Konsistenz, teils sind sie weich und gelappt.

9. Fall: Schmidt.

Zahlreiche hellbraune bis dunkelbraungefärbte, verschieden große und mit Haaren bedeckte Flecken auf der Brust und dem Kopf eines einjährigen Kindes. Der ganze Rücken ist in der gleichen Weise verändert. Innerhalb der Tierfellzeichnung befinden sich mehrere bis wallnußgroße Neurofibrome.

Sämtliche neun vorgenannten Fälle weisen neben einer ausgedehnten Tierfellzeichnung noch einen oder mehrere Hauttumoren auf. Es kann daher wohl gar kein Zweifel darüber bestehen, daß außer den Fällen *Ligthwood* und *Schmidt*, die von den Beschreibern selbst als Neurofibromatosen bezeichnet werden, auch die anderen Recklinghausensche Erkrankungen darstellen. Auch sie zeigen ja die Symptome, die ich bei der Darstellung des klinischen Bildes des Morbus Recklinghausen aufgezählt habe. Die Frage, ob es sich hierbei um echte Tierfellnävi im Sinne von H. W. SIEMENS handelt, läßt sich allerdings nicht beantworten, da ja die Beschreibung der einzelnen Fälle bis auf den Fall *Russakowa* nur den Status praesens angibt und eine mikroskopische Untersuchung nicht stattgefunden hat. Den behaarten, pigmentierten Riesenschwimmhosennävus, den RUSSAKOWA beschrieben hat, möchte ich für ein Symptom des Morbus Recklinghausen oder nach SIEMENS für einen großen Recklinghausenfleck halten. Im übrigen muß ich mich aber außerstande erklären, die zweite Frage so, wie ich sie mir gestellt habe, beantworten zu können. Feststellen kann ich nur, daß ich unter 45 Tierfellmälern 9 gefunden habe, die nebenbei noch die Symptome eines Morbus Recklinghausen aufwiesen. Dies besagt, daß Tierfellmäler bei einem Morbus Recklinghausen, wenn auch nicht gehäuft, so doch wenigstens gar nicht so selten vorkommen. Das Verhältnis von 5 : 1, das ich gefunden habe, kann sich auch noch zu Gunsten der Kombinationsfälle mit Recklinghausenscher Erkrankung verbessern, wenn man die Fälle in Betracht zieht, bei denen das Tierfellmal schon bei der Geburt vorhanden ist, bei denen die spezifischen Symptome des Morbus Recklinghausen, die die Diagnose erst sicherstellen lassen, sich aber erst im Laufe des Lebens herausbilden.

Ein gewisser kausaler Zusammenhang zwischen Tierfellnävus und Morbus Recklinghausen bei dem von mir beobachteten Fall läßt sich aus der Tatsache, daß gerade im Tierfellnävus ein gehäuftes Auftreten von kleinen Recklinghausentumoren festzustellen ist, annehmen, jedoch nicht strikte beweisen. Desgleichen scheint den äußeren Umständen nach auch bei den übrigen neun beschriebenen Fällen ein gewisser Zusammenhang zwischen beiden Erscheinungen zu bestehen. Folgen wir MEIROWSKIS Theorie über die Entstehung der Nävi und des Morbus Recklinghausen, so sind wir durchaus berechtigt, einen kausalen Zusammenhang zwischen beiden anzunehmen, da er ja beide Erscheinungen auf keimplasmatische Störungen in der Entwicklung des ektodermalen Keimblattes zurückführt. Ja vor MEIROWSKI haben sogar schon SOLDAN und KÖNIG durch histologische Untersuchungen nachgewiesen, daß die Pigmentmäler in der Mehrzahl die ersten dem Auge erkennbaren Merkmale eines fibromatösen Prozesses des Bindegewebes der Hautnerven sind. Diesen Satz, den SOLDAN 1899 in seiner Arbeit „Über die Beziehungen der Pigmentmäler zur Neurofibromatosis" aufgestellt hat, hat BÜRCLE DE LA CAMP in seiner Arbeit „Pigmentnävi und Neurofibromatosis" bestätigt. BÜRCLE DE LA CAMP hat seit 1924 Material gesammelt und dies mikroskopisch untersucht. Seine Untersuchungen haben sich hauptsächlich auf Pigmentmäler von Patienten

mit und ohne Recklinghausensche Erkrankung erstreckt. Bei sämtlichen untersuchten Fällen, besonders aber deutlich bei Recklinghausenschen Hauttumoren und Pigmentnävi hat sich ein ähnliches Bild ergeben. Die vom Unterhautfettgewebe heraufziehenden Nerven teilen sich auf und werden stellenweise von eigenartigen fibromatösen Gewebssträngen begleitet, die sich bis zum Stratum papillare verfolgen lassen, wo sie bisweilen die Form netzartiger Gebilde annehmen. Diese stehen durch Stränge fibromatösen Gewebes geflechtartig miteinander in Verbindung. Der stete Gehalt dieser Stränge an Nerven läßt den Schluß zu, daß die fibromatösen Massen vom Nervenbindegewebe ausgehen. Diese Veränderungen finden sich nicht nur bei Recklinghausenkranken, sondern auch bei den dunklen Pigmentmälern, die doch nach den vererbungspathologischen Untersuchungen von SIEMENS u. a. anders zu beurteilen wären als die Pigmentflecke der Recklinghausenschen Krankheit, sowie bei anderen Nävusformen. BÜRCLE DE LA CAMP kommt daher zum Schluß, daß die Pigmentmäler oft die ersten fibromatösen Veränderungen der Hautnerven sind. Sie gehören ebenso wie die Recklinghausentumoren, die Elephantiasis neuromatodes und auch wie manche weichen Fibrome zu den vom Nervenbindegewebe ausgehenden Fibromatosen.

Zusammenfassend möchte ich nochmals folgendes feststellen:

1. Der in der Universitätsklinik für Haut und Geschlechtskrankheiten beobachtete Tierfellnävus mit einem Morbus Recklinghausen entspricht einem echten Tierfellnävus im Sinne von H. W. SIEMENS.

2. Ein gehäuftes Auftreten echter Tierfellnävi mit Morbus Recklinghausen ist nicht festzustellen, jedoch kommen Riesentierfellmäler, die den Forderungen von SIEEMNS nicht ganz gerecht werden, mit Recklinghausenscher Krankheit nicht allzu selten vor.

3. Ein kausaler Zusammenhang zwischen beiden Erscheinungen ist nach den histologischen Untersuchungen BÜRCLE DE LA CAMP'S durchaus anzunehmen, ist aber im vorliegenden Fall infolge Unterlassung der diesbezüglichen Untersuchung nicht zu beweisen.

4. Es erscheint überhaupt fraglich, ob SIEMENS dazu berechtigt ist, zwischen Recklinghausenflecken und Nävi aller Art einen Unterschied zu treffen.

Zum Schluß möchte ich es nicht versäumen, an dieser Stelle Herrn Professor Dr. med. A. RUETE für die Überlassung des Themas, sowie für seine wertvollen Anregungen meinen besten Dank auszusprechen.

Schrifttum.

Bruck, W.: Zur Frage der Entstehung der Nävi. Dermat. Zeitschrift Bd. 47.

Bürcle de la Camp: Pigmentnävi und Neurofibromatosis. Arch. klin. Chir. 167, Jahrgang 1931.

Dombrowski, W.: Über die Recklinghausensche Krankheit. Dermat. Wochenschr. Bd. 85.

Ehrmann, S.: Anatomischer und klinischer Beitrag zur Kenntnis der Recklinghausenschen Krankheit. Arch. f. Derm. Bd. 129.

Favre-Darierb: Beziehungen der Nävi zur Recklinghausenschen Krankheit. Arch. f. Derm. Bd. 134.

Feldmann: Multiple Neurofibrome mit Riesennävi. Arch. f. Derm. Bd. 115.

Fischer, H.: Beziehungen zwischen kongenitalen Entwicklungsstörungen der Haut und Defekten des Intellekts und der Psyche. Arch. f. Derm. Bd. 134.

Fischer, Gust. Aug.: Recklinghausensche Krankheit und Muttermäler. Inaug.-Diss. München 1928.

Gans, O.: Histologie der Hautkrankheiten (Recklinghausensche Krankheit).

Hoffmann, E.: Über Neurinome der Haut und ihre Bedeutung für die Nävusfrage. Derm. Zeitschr. Bd. 24.

Holländer, A.: Dominant vererbter ausgedehnter Nävus pigmentosus. Arch. f. Derm. Bd. 143.

Kyrle, J.: Beitrag zur Kenntnis der multiplen unausgereiften Hauttumoren. Derm Zeitschr. Bd. 24.

Leven, L.: Zur Nävusätiologie. Klin. Wochenschr. Jahrgang 4, No. 24.

Leven, L.: Beiträge zur Nävuslehre. Derm. Zeitschr. 31/32.

Meirowski, E: Über die Entstehung der sogenannten kongenitalen Mißbildungen der Haut. Arch. f. Derm. Bd. 127.

Meirowski, E.: Neuere Untersuchungen über die Ätiologie der Muttermäler. Arch f. Derm. Bd. 151.

Meirowski und Bruck: über die Vererbung und Ätiologie der Muttermäler. Münch. Med. Wochenschr. 1921.

Meirowski und Leven: Tierzeichnung und Menschenscheckung und Systematisation der Muttermäler. Arch. f. Derm. 134, 143.

Ostertag, Fr.: Zur Kenntnis der Recklinghausenschen Krankheit. Inaug.-Diss München 138.

Rolleston, J. O.: Familiäres Vorkommen der Recklinghausenschen Krankheit. Arch. f. Derm. Bd. 115.

Siemens, H. W.: Über die Bedeutung der Erbanlagen für die Entstehung der Muttermäler. Arch. f. Derm. 147.

Siemens, H. W.: Läßt sich die keimplasmatische Nävustheorie aufrecht erhalten? Arch. f. Derm. Bd. 148.

Siemens, H. W.: Klinisch-dermatologische Studien über die Recklinghausensche Krankheit. Arch. f. Derm. Bd. 150.

Siemens, H. W.: Über die Ursache der Muttermäler. Münch. Med. Wochenschrift 1924.

Siemens, H. W.: Zur Klinik und Ätiologie der Nävi und über Pigmentflecke bei Recklinghausenkranken und bei Normalen. Arch. f. Derm. Bd. 151.

Soldan, R.: Über die Beziehungen der Pigmentmäler zur Neurofibromatosis. Arch. klin. Chir. Jahrgang 59, 1899.

Weber, E. P.: Hautpigmentationen als unvollständige Form von Morbus Recklinghausen. Arch f. Derm. Bd. 97.

Handbuch der Haut- und Geschlechtskrankheiten Bd. IV, 2.

Zentralblatt für Haut- und Geschlechtskrankheiten Bd. 1—47.

Lebenslauf.

Am 2. September 1909 wurde ich als siebter Sohn des Kaufmanns und Stadtältesten *Thomas Wagemann* und seiner Ehefrau *Anna,* geb. *Gorny,* zu Pitschen, Oberschlesien, Kreis Kreuzburg, geboren. Ich bin römisch-katholischer Konfession. Mit sechs Jahren trat ich in die städtische Simultanschule zu Pitschen ein. Von Michaelis 1919 bis Ostern 1921 besuchte ich die städtische Privatschule Pitschen und von Ostern 1921 bis Ostern 1929 das humanistische Gymnasium zur Kreuzburg (Oberschlesien), das ich Ostern 1929 mit dem Zeugnis der Reife verließ. Sodann studierte ich Medizin, und zwar das erste Semester an der Universität Wien, das zweite Semester an der Universität Graz und vom dritten bis elften Semester an der Philipps-Universität Marburg a. d. Lahn.

Meine akademischen Lehrer waren in

W i e n : Prof. Hochstetter, Prof. Fürth, Prof. Schweidler, Prof. Wettstein.

G r a z : Prof. Heß, Prof. Müller, Hofrat Prof. Pregt, Prof. Storch.

M a r b u r g / Lahn: Prof. Alverdes, Prof. Baur, Priv.-Doz. Dr. Brock, Prof. Dittler, Prof. Eimer, Priv.-Doz. Dr. Enke, Prof. Freudenberg, Prof. Göppert, Prof. Gruter, Geh.-Rat Prof. Hildebrand, Prof. Jakobshagen, Geh.-Rat Prof. Kehrer, Prof. Klapp, Prof. Klewitz, Prof. Kretschmer, Prof. Kutscher, Priv.-Doz. Mauz, Prof. Naujoks, Prof. Neumann, Prof. Ruete, Prof. Schwenkenbecher, Prof. Schmidt, Prof. Uffenorde, Prof. Versé, Prof. Wiedhopf.